대한산부회지 제44권 제1호 2001
Vol. 44 No. 1 January 2001

태아 심초음파로 진단된 대동맥궁 단절 (Interrupted Aortic Arch) 1예

연세대학교 의과대학 산부인과학교실
김성훈 · 박용원 · 한성식 · 이연혜 · 권혜경 · 이창희 · 김영한 · 이경주

=ABSTRACT=

A Case of Interrupted Aortic Arch Diagnosed by Fetal Echocardiography

Sung Hoon Kim, M.D., Yong Won Park, M.D., Sung Shik Han, M.D.
Yeon Hae Lee, M.D., Hye Kyung Kwon, M.D., Chang Hee Lee, M.D.
Young Han Kim, M.D., Kyung Ju Lee, M.D.
Department of Obstetrics and Gynecology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Interrupted aortic arch is a extreme type of coarctation of aorta and mostly associated with other cardiac anomalies. Unless there were no proper management, about 90% of babies would be dead in their neonatal period.

A 28-year-old nulliparous woman was refered to our hospital for fetal echocardiography at 23 weeks' gestation with an abnormal prenatal ultrasonographic findings. We found interrupted aortic arch(type A), which was located in distal portion of the left subclavian artery, and ventricular septal defect. After 5 months follow up, the baby was vaginally delivered at 40 weeks' gestation.

This baby was delivered at 40 weeks' gestation of a male infant with APGAR scores of 8 and 9 at 1 and 5 minutes, respectively. Neonatal echocardiography and electron beam tomography revealed interrupted aortic arch(type A), ventricular septal defect(subaortic type), patent ductus arteriosus, and atrial septal defect(ostium secondum defect). At the 10th day of birth, the infant was performed the operation of end to end anastomosis of desending aorta, patch repair of atrial septal defect, ligation of patent ductus arteriosus, and direct closure of patent foramen ovale.

Key words **:** Interrupted aortic arch, Fetal Echocardiography

대동맥궁 단절(interrupted aortic arch)**은 100만명의 출산아 중 5.8명의 빈도로 발생하는 매우 드문 질환이며, 대동맥 축착**(coarctation of aorta)**의 극단적인 형태로, 적절한 수술적 요법에 의한 치료를 받지 못하면 신생아기에 90%이상이 사망하는 심장 기형으로, 신속한 진단과 치료를 요한다. 최근 들어 초음파 기기의 발달과 더불어 본 태아 심장 기형의 산전 심초음파 검사에 의한 진단이 가능하게 되었다. 저자들은 임신 23주에 심초음파를 통하여 대동맥이 좌측 쇄골하 동맥**(left subclavian artery)**의 원위부에서 단절된 A형 대동맥궁 단절과 심실 중격 결손**(ventricular septal defect)**이 함께 존재하는 심장 기형을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.**

증 례

환 자 : 임O숙, 28세

산과력 : 0-0-0-0

월경력 : 초경은 13세, 주기는 28일로 규칙적이었으며, 지속 기간은 5일, 양은 중등도이며, 생리통은 없었으며, 최종 월경일은 1998년 8월 18일, 분만 예정일은 1999년 5월 25일이었다.

기왕력 및 가족력 : 특이 사항 없었다.

접수일 : 2000. 10. 18.
주관책임자 : 박용원

현병력 : 환자는 개인 산부인과에서 정기적인 산전 진찰 도중 임신 22주에 시행한 초음파 검사상 심장의 심실 중격 결손 소견 보여, 임신 23주에 본원으로 전원되어, 시행한 태아 심초음파 검사상 대동맥궁 단절, 심실 중격 결손 소견 보여, 외래 추적 관찰 중 임신 40주에 진통 유발되어 임신 40주에 질식 분만 위해 입원하였다.

이학적 소견 : 산모는 분만 위해 입원 당시 전신 상태는 양호하였으며, 혈압은 110/70mmHg, 맥박 70bpm으로 활력 증후 안정적이었으며, 체격은 신장 165cm, 체중 64kg으로 중등도였으며, 체중 증가는 12kg이었다. 자궁저의 높이는 34cm으로 보통이었고, 내진 소견상 태아는 두위였으며, 자궁 경부는 1.0cm/60% 개대되어있었으며, 태아 심음은 정상이었다. 분만 전에 시행한 혈액 검사상 혈색소 수치는 7.2g/이로 빈혈 소견 보였으며, 요검사상 정상 범위였다.

초음파 소견 : 임신 23주에 시행한 소견상 태아의 심장 박동은 규칙적이었으고, 양두정경은 62mm, 머리 둘레는 219mm, 복부 둘레는 202mm, 대퇴골 길이는 42mm로 주수에 합당하였다. 심초음파 검사상 심실 중격 결손이 관찰되었고(Fig. 1), 대동맥이 좌측 쇄골하 동맥의 원위부에서 단절되어 있었으며(Fig. 2), 폐동맥의 직경(61mm)이 대동맥의 직경(55mm)보다 큰 소견 보여, 대동맥궁 단절(A형)을 진단할 수 있었다. 임신 32주 및 34주에 시행한 소견상에서도 태아 위치는 두위였으며, 태아의 발육 정도는 주수에 합당하였고, 심초음파 검사도 상기 소견이 지속적으로 관찰되는 것 이외에는 심부전등에 의한 태아 수종등은 관찰되지 않았다.

Fig. 1. Four-chamber view of fetal heart showing ventricular septal defect.

분만 및 출생시 태아 소견 : 임신 40주에 1분과 5분 아프가 점수 각각 8점과 9점인 출생 체중 3730gm의 남아를 정상 질식 분만하였다. 신생아는 외견상 이상 소견 보이지 않았으며, 자발적으로 정상 호흡하는 상태에서 소아과로 입원하였다.

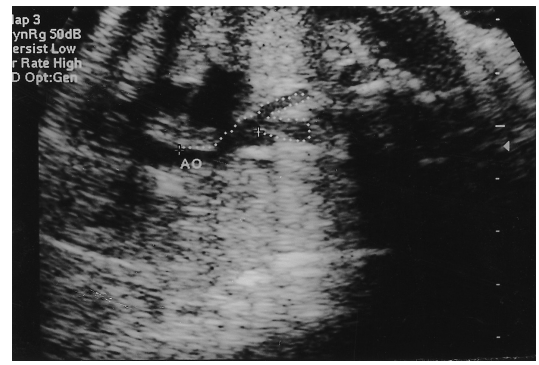

Fig. 2. View of fetal aortic arch with termination after left subclavian artery.

신생아 경과 : 출생 후 시행한 신생아의 심초음파(Fig. 3) 및 electron beam tomography상 대동맥궁 단절(A형), 심실 중격 결손(대동맥판하 결손), 동맥관 개존(patent ductal arteriosus), 심방 중격 결손(이차공 결손) 진단하에, prostaglandin E_1을 투여하여 동맥관을 개존시키는 보존적 치료를 시행하여 환아의 상태를 유지하다가, 출생후 10일째 하대 동맥의 end to end anastomosis, 심방 중격 결손의 patch repair, 동맥관 결손의 결찰과 난원공 개존(patent foramen ovale)의 직접 폐쇄 수술을 시행후 수술 후 67일째 퇴원 후 외래 추적 관찰 중이다.

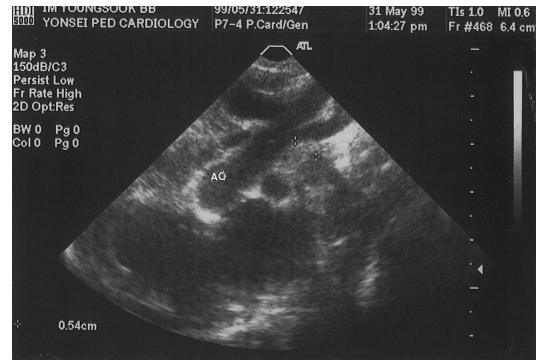

Fig. 3. Neonatal echocardiography showing interrupted aortic arch(type A). Separation width between ascending and descending aorta : 0.54cm

고 찰

대동맥궁 단절은 대동맥 축착의 극단적인 형태로 100만 출산아 중 5.8명의 빈도로 발생하는 매우 드문 질환이다. Celoria와 Patton(1959)에 의해 해부학적 구조에 의해 3가지 형태 (A형: 좌측 쇄골하 동맥 하부의 단절, B